

UNIVERSITÉ DE BORDEAUX

FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE

ANNÉE 1934-1935

N° 47

CONTRIBUTION CLINIQUE A L'ÉTUDE
DES
AMAUROSES TRANSITOIRES
CONGÉNITALES
DES NOUVEAU-NÉS

Thèse pour le Doctorat en Médecine

présentée et soutenue publiquement le Lundi 10 Décembre 1934

PAR

Louis-Eugène-Marius RICHARD

Elève du Service de Santé de la Marine.

Né le 16 février 1908, à Bar-le-Duc (Meuse).

Examineurs de la Thèse	{	MM. TEULIERES, professeur	<i>Président.</i>
		ROCHER, professeur	} <i>Juges</i>
		LOUBAT, agrégé	
		BEAUVIEUX, agrégé	

BORDEAUX

Imprimerie J. BIÈRE, 18-20-22, rue du Peugue

1934



Digitized by the Internet Archive
in 2026

UNIVERSITÉ DE BORDEAUX

FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE

ANNÉE 1934-1935

N° 47

CONTRIBUTION CLINIQUE A L'ÉTUDE
DES
AMAUROSES TRANSITOIRES
CONGÉNITALES
DES NOUVEAU-NÉS

Thèse pour le Doctorat en Médecine

présentée et soutenue publiquement le Lundi 10 Décembre 1934

PAR

Louis-Eugène-Marius RICHARD

Elève du Service de Santé de la Marine.

Né le 16 février 1908, à Bar-le-Duc (Meuse).

Examineurs de la Thèse	{	MM. TEULIERES, professeur	<i>Président.</i>
		ROCHER, professeur.....	} <i>Juges</i>
		LOUBAT, agrégé	
		BEAUVIEUX, agrégé	

BORDEAUX

Imprimerie J. BIÈRE, 18-20-22, rue du Peugue

1934

FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE BORDEAUX

Doyen..... M. MAURIAC
 Assesseur..... M. GUYOT
 Doyen honoraire M. SIGALAS

PROFESSEURS HONORAIRES

MM. POUSSON, MOURE, W. DUBREUILH
 RIVIÈRE, BARTHE, DENIGES, SELLIER, BEILLE, CASSAET, CHAVANNAZ, PACHON

PROFESSEURS

MM.	MM.
Clinique médicale MAURIAC.	Clinique chirurgicale in-
Clinique chirurgicale . . . DUPERIE.	fantile et orthopédie . . . ROCHER
Clinique chirurgicale et . . . BEGOUIN.	Clinique médicale des ma-
gynécologique..... GUYOT.	ladies des enfants..... CRUCHET
Pathologie et thérapeuti-	Chimie biologique et mé-
que générales..... CARLES.	dicale..... DELAUNAY
Clinique d'accouchements.	Physique médicale et phar-
Anatomie pathologique et . . . ANDERODIAS.	macentique..... SIGALAS.
microscopie clinique... SABBAZES.	Médecine coloniale et cli-
Anatomie..... VILLEMIN.	nique des maladies exoti-
Anatomie générale et his-	ques..... BONNIN
tologie..... G. DUBREUIL.	Clinique des maladies cuta-
Hygiène..... LEURET.	nées et syphilitiques... PETGES.
Médecine légale et déon-	Clin. des mal. des voies urinaires . . . DUVERGEY
tologie..... LANDE	Clinique des maladies ner-
Electroradiologie et clin.	veuses et mentales..... ABADIE
d'électricité médicale... RÉCROU	Clinique d'Oto-rhino-laryngologie . . . PORTMANN.
Chimie..... CHELLE.	Toxicologie et hygiène ap-
Botanique et matière mé-	pliquée..... LABAT
dicale..... GOLSE.	Hydrologie thérapeutique
Pharmacie..... DUPOUY.	et climatologie..... CREYX
Zoologie et parasitologie.	Clinique dentaire..... CAVALIE.
Médecine expérimentale.. MANDOUL.	
Clinique ophtalmologique. AUBERTIN.	
	TEULIERES

LACOSTE (Histologie). PERY (Obstétrique). PERRENS (Maladies mentales).
 PAPIN (Chirurgie générale). R. SIGALAS (Parasitologie et sciences naturelles). JEANNENEY (Chirurgie générale)

AGRÉGÉS EN EXERCICE

MM	MM
Anatomie DUBECO.	Chirurgie générale..... CHARRIER.
Anatomie DUFOUR.	Obstétrique..... LOUBAT.
Physiologie..... FABRE.	Obstétrique..... RIVIERE.
	Ophtalmologie..... BEAUVIEUX
	Oto-Rhino-Laryngologie . . . DESPONS
Médecine générale..... DAMADE.	Dermatologie et syphilogra-
	phie..... JOULIA.
	Physique médicale..... WANGERMEZ
	Chimie générale pharma-
	centique et toxicologie... VITTE.

COURS COMPLÉMENTAIRES :

MM.	MM.
Physiologie..... FABRE	Ophtalmologie..... CABANNES (en congé)
Médecine opératoire..... PAPIN	Puériculture..... FAUGERE
Accouchements..... PERY.	Pharmacie chimique..... VITTE
Pathologie médicale..... DELMAS-MARSALET.	Zoologie et parasitologie..... R. SIGALAS.
Orthopédie chez l'adulte, pour les accidentés du travail, les mutilés de guerre et les infirmes..... MM. N.	

Le Secrétaire de la Faculté : ROUGERIE

Par délibération du 5 août 1879, la Faculté a arrêté que les opinions émises dans les Thèses qui lui sont présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs, et qu'elle n'entend ne leur donner ni approbation ni improbation.



A MON PERE — A MA MERE

Humble témoignage de profonde reconnaissance pour tout ce qu'ils ont fait pour moi.

A MON FRERE, LE DOCTEUR A. RICHARD

A MES PARENTS — A MES AMIS

A MONSIEUR LE MÉDECIN GÉNÉRAL CAZAMIAN

DIRECTEUR DE L'ÉCOLE PRINCIPALE DU SERVICE DE SANTÉ
DE LA MARINE ET DES TROUPES COLONIALES
OFFICIER DE LA LÉGION D'HONNEUR
OFFICIER DE L'INSTRUCTION PUBLIQUE

A MONSIEUR LE MÉDECIN EN CHEF BRUN

SOUS-DIRECTEUR DE L'ÉCOLE PRINCIPALE DU SERVICE DE SANTÉ
DE LA MARINE ET DES TROUPES COLONIALES
OFFICIER DE LA LÉGION D'HONNEUR
CROIX DE GUERRE
OFFICIER DE L'INSTRUCTION PUBLIQUE

A MES PROFESSEURS

DE L'ÉCOLE ANNEXE DE MÉDECINE NAVALE
DE TOULON ET DE L'ÉCOLE PRINCIPALE
DU SERVICE DE SANTÉ DE LA MARINE

A MES CAMARADES

DE L'ÉCOLE, DE LA MARINE ET DES COLONIES

A MES MAITRES DES HOPITAUX
ET DE LA FACULTE DE MEDECINE DE BORDEAUX

A MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ BEAUVIEUX

OPHTALMOLOGISTE DES HOPITAUX
OFFICIER DE L'INSTRUCTION PUBLIQUE

A MES JUGES

A MON MAITRE ET PRESIDENT DE THESE

MONSIEUR LE PROFESSEUR TEULIERES

PROFESSEUR DE CLINIQUE OPHTALMOLOGIQUE
A LA FACULTÉ DE MÉDECINE DE BORDEAUX
OFFICIER DE LA LÉGION D'HONNEUR
OFFICIER DE L'INSTRUCTION PUBLIQUE

*Qui m'a fait le grand hon-
neur de présider cette thèse,
qu'il veuille bien trouver ici
l'assurance de mon respec-
tueux dévouement.*

INTRODUCTION

Avant d'aborder ce sujet, un devoir nous est agréable à remplir, c'est d'exprimer ici toute notre gratitude à notre Maître, M. le Professeur agrégé Beauvieux, qui nous a confié l'honorable, mais lourde tâche de traiter cette question qui lui tenait à cœur depuis de nombreuses années.

Il fut, en effet, le premier, en France, à s'occuper de ce sujet, il est le seul à avoir isolé, dans ce syndrome complexe des amauroses temporaires du nouveau-né, une affection d'étiologie définie par des examens histo-pathologiques. L'étude de ses travaux fut pour nous la seule base solide au milieu du vide décevant des références bibliographiques antérieures, dans lequel il s'était trouvé lui-même en 1926, avant de découvrir véritablement cette affection. Elle n'est pas classique, car presque inconnue; elle est rare, peut-être aussi parce qu'ignorée.

Nous en donnerons pour débiter une définition, puis des observations cliniques, desquelles nous conclurons aux symptômes, à l'évolution et au pronostic, avant de passer à l'étude des étiologies et au diagnostic.

L'absence de thérapeutique active pourrait confiner le médecin dans un rôle contemplatif, si les anticipations pronostiques ne lui permettaient, parfois, d'apporter un peu d'espérance aux parents des enfants, rares, hélas!, où ce diagnostic se substitue à celui d'atrophie congénitale. Nous serions heureux si ce modeste travail, malgré ses imperfections et ses lacunes, pouvait être à l'origine de semblables paroles d'espoir.

DEFINITION

Les amauroses transitoires des nouveau-nés constituent un syndrome clinique indépendant de toute altération des milieux transparents de l'œil, de toute malformation congénitale visible; le fond d'œil, s'il offre parfois de légères modifications chromatiques, ne présente jamais de lésions. Cette remarque élimine donc d'emblée les affections tératologiques, les rétinites, névrites optiques, infection des milieux oculaires, taies cornéennes, etc., pour nous présenter ce syndrome sous forme d'une amaurose centrale ou d'apparence centrale.

Nous employons le terme syndrome qui laisse déjà supposer une étiologie différente, pour des cas qui ont presque toujours été confondus dans une similitude clinique, absolue parfois. Il serait souhaitable de commencer ce travail par une définition étiologique, qui, divisant ces amauroses en deux groupes, nous permettrait d'arriver à deux définitions sur le terrain clinique. L'importance de la question « étiologie » nous oblige à en faire un chapitre spécial et à nous contenter comme introduction de définir l'ensemble de ces amauroses par leurs caractères dominants.

Amaurose bilatérale, plus ou moins complète à la naissance, à caractère essentiellement transitoire et à laquelle l'ophtalmoscopie ne découvre aucune cause.

Avec la symptomatologie, nous étudierons les autres signes, fidèles ou non, qui accompagnent ces troubles.

HISTORIQUE

Les cas d'amaurose transitoire chez des sujets adultes ont été étudiés de tout temps et partout; les cas d'amaurose permanente chez des nouveau-nés, de même. Il était logique de supposer que certaines des causes d'amaurose transitoire de l'adulte pouvaient agir chez le tout jeune enfant, même in utéro, d'autre part la fonction visuelle sous l'influence de processus variés pouvait tarder à s'exercer.

Sur ce terrain, le champ bibliographique se rétrécit considérablement. Les plus anciens travaux traitant des amauroses temporaires de l'enfance, les plus vastes aussi, à notre connaissance, sont des publications anglaises. Il convient de citer en premier lieu : Nettleship qui, dès 1884, attire l'attention sur ces formes d'amaurose chez l'enfant; Gay, en 1893; Sydney Stephenson, en 1902; Moore, Lang, Neame et Doyne, en 1922; Ces travaux traitent en général des diverses formes d'amauroses dans l'enfance; quelques chapitres relatent des formes passagères et parmi celles-ci les cas congénitaux sont très rares; chez eux, nulle entité clinique n'est isolée, encadrée, pénétrée par des formes à symptomatologie analogue, mais dont l'évolution vers la guérison, vers des séquelles, ou vers la mort laisse supposer des causes morbides différentes. Ces travaux concernent nous le répétons, des enfants qui, quoique âgés de moins de deux ans, avaient en général plus de six mois.

En France, la littérature reste muette jusqu'au mémoire d'agrégation de M. le Professeur agrégé Beauvieux, sur la « Pseudo-atrophie optique des nouveau-nés » en 1926. Le premier, il isole une forme transitoire d'amaurose, spéciale au

nouveau-né due à un retard de la myélinisation des voies optiques, comme l'ont montré ses recherches de laboratoire conduites parallèlement aux constatations cliniques.

Trois mois après la parution de ce mémoire, M. le docteur Bretagne (de Nancy) présentait à la Société d'Ophtalmologie de l'Est, 5 cas d'amaurose chez le nouveau-né. Mais alors que M. le Professeur Beauvieux restait assez optimiste dans son pronostic, M. Bretagne voyait dans cette affection, malgré un retour plus ou moins parfait de la vision, l'indice d'un certain degré de débilité physique et mentale, de même que les auteurs anglais ci-dessus.

En juillet 1926 aussi, notons la publication de L. Genet sur quelques cas de cécité transitoire chez des enfants un peu plus âgés.

Enfin, en juillet 1934, M. le docteur Beauvieux faisait à la Société de Médecine Infantile de Bordeaux une communication sur la cécité temporaire des nouveau-nés, dont le *Journal de Médecine de Bordeaux* donnait peu après un extrait.

Nous avons essayé de savoir si, en dehors des cas publiés, quelques grands maîtres de l'ophtalmologie, quelques praticiens isolés auraient eu l'occasion d'observer des cas analogues. Nous n'avons pu atteindre par ce référendum tous ceux dont la longue expérience eut peut être apporté une aide précieuse à ce travail, étant donné la rareté des cas. C'est une joie pour nous de pouvoir assurer de notre respectueuse reconnaissance ceux qui nous apportèrent avec tant de bienveillance l'appui de leur autorité. M. le Professeur Terrien nous a dit avoir observé à l'Hôtel-Dieu de Paris, peu après la parution du mémoire du Professeur Beauvieux, un cas tout à fait semblable à ceux si bien décrits par lui et qui fut le sujet d'une leçon clinique. Le Professeur K. Wessely, de Munich, a vu quelques cas extrêmement rares qui sont au moins analogues, et Van der Hoeve, de Leyde, en a vu un cas. Mais l'immense majorité des optalmologistes européens consultés n'a pas eu l'occasion d'observer cette affection, que nous allons maintenant voir évaluer dans les observations suivantes.

OBSERVATIONS. — GROUPE N° 1.

Les trois observations suivantes sont empruntées au Mémoire d'Agrégation du Professeur Beauvieux, daté d'avril 1926, on les trouvera in extenso dans les « Annales d'Oculistique » de décembre 1926.

OBSERVATION I

Marie C., 4 mois, conduite à la consultation le 28 mai 1923 par ses parents qui ont remarqué que le bébé ne fixe aucun objet, ne paraît pas voir la lumière et que les globes sont le siège de mouvements désordonnés. Ils désirent savoir si la vision est abolie.

A cette date, le Professeur Beauvieux note un léger degré de buphtalmie bilatérale avec ombres skiascopiques inverses donnant l'impression d'une myopie élevée à droite comme à gauche. Les globes sont animés de mouvements incessants et incoordonnés, avec prédominance d'une déviation conjuguée dextrogyre en haut et en dedans avec secousses nystagmiformes. Les papilles en état de dilatation moyenne, *ne réagissent en aucune manière à la lumière*; cette abolition du réflexe lumineux est aussi accusée d'un côté que de l'autre.

L'ophtalmoscopie montre des milieux oculaires très transparents, sauf un point de cataracte polaire postérieure à droite. Le fond des yeux semble *dépigmenté*, surtout au pourtour des deux disques optiques. Les papilles sont nettement délimitées, l'anneau scléral est bien visible avec un peu de pigmentation péripapillaire. Ces papilles sont de *couleur gris fer fraîchement cassé*, coloration surtout marquée à la périphérie. A l'émergence des vaisseaux centraux, la teinte est un peu plus pâle. *Vaisseaux normaux*, non rétrécis.

La vision paraît totalement abolie des deux côtés ; on pense alors à une atrophie optique hérédo-syphilitique sans que les antécédents confirment cette opinion, sauf une arrière-grand'tante paternelle sourde-muette et une sœur paternelle atteinte de bec-de-lièvre. Fille unique, née *un peu après le huitième mois* à la suite d'une grossesse pénible influencée par une rétroversion antérieure, accouchement assez rapide, sans accident.

Le pronostic pour ce premier cas fut très réservé.

Le 16 juin 1923. — L'enfant est examinée par le docteur B... à Paris, qui note : « Atrophie *grise* des deux nerfs optiques; cataracte polaire postérieure O.D.; dépigmentation chorio-rétinienne O.G.D. » Il ajoute : « Je ne suis pas certain du degré de la quantité d'atrophie dont est atteinte la jeune malade; il

ne faut pas oublier que nous pouvons nous trouver en présence d'un retard de myélinisation pouvant faire croire à un arrêt de développement. »

A cette date, il constate que les réflexes iriens ne sont pas tout à fait abolis. Il pense à une étiologie spécifique possible, mais les réactions de Hecht, Bordet-Gengou sont négatives.

Le 19 juin 1923 un autre confrère parisien porte le diagnostic : myopie congénitale élevée avec opacité polaire postérieure et atrophie rétino-choroïdienne. Le réflexe photo-moteur de l'œil droit existe ; celui de l'œil gauche ne peut être exploré, la pupille étant en mydriase atropinique.

Le 11 octobre 1923, le Professeur Beauvieux revoit la malade et constate que les réflexes lumineux droit et gauche, absents au premier examen sont nettement visibles. Les papilles lui paraissent aussi grises tranchant sur la dépigmentation choroïdienne voisine.

Le 7 mai 1924, une lettre des parents annonce que l'enfant, âgée de 16 mois, distingue et cherche à attraper de menus objets. Le docteur B... constate alors des papilles à vascularisation normale, d'aspect grisâtre (amyélinisation) sans excavation. Défaut d'orientation lors de la préhension des objets qui est presque toujours fructueuse.

Enfin, le 23 mai 1924, le docteur M..., s'il remarque toujours l'existence d'une myopie forte et la dépigmentation du pôle postérieur des deux yeux, ajoute que les réflexes photo-moteurs sont normaux et qu'il y a une amélioration nette de la perception visuelle.

Depuis lors, l'enfant a recouvré une vision satisfaisante, en rapport avec son vice de réfraction.

OBSERVATION II

Marguerite G..., 2 mois (Talence), conduite en juillet 1925 à l'Hôpital des Enfants, « parce qu'elle roule des yeux », selon l'expression imagée de la mère et qu'elle ne paraît pas y voir.

A l'examen, on est frappé par l'incoordination des mouvements oculaires, mouvements conjugués incessants, tantôt en levogyre ou en dextrogyre, tantôt en convergence, tantôt en rotation droite ou gauche. Si on appelle l'enfant, ces mouvements s'arrêtent un instant par un véritable réflexe d'attention, puis recommencent. Dans la chambre noire, aucune fixation d'objet lumineux ne se produit. L'attitude du bébé est celle d'une aveugle.

Aucune malformation ; volume des globes oculaires normal ; cornée très transparente. L'iris, de couleur gris bleu, présente un orifice pupillaire en mydriase moyenne sans inégalité d'ou-

verture. Au premier abord, il semble que le réflexe lumineux est aboli, mais dans la chambre noire, avec une lumière un peu vive, on déclanche une *très faible contraction du sphincter* avec réflexe consensuel ; la contraction est lente, à peine esquissée, vermiculaire. Dans les mouvements de convergence involontaires, la contraction est plus nette.

Les milieux oculaires sont intacts. L'examen ophtalmoscopique est rendu possible après atropinisation. Des deux côtés, la papille présente le même aspect que dans l'observation précédente. Le disque optique est nettement délimité par un anneau pigmentaire, ici peu développé, mais cependant complet. Autour, la choroïde paraît un peu foncée, plus pigmentée que dans les autres parties du fond de l'œil ; il n'existe aucune trace d'inflammation ancienne du nerf survenue pendant la vie intra-utérine. La coloration de la papille est d'un *gris fer* très accusé, surtout dans les parties externes ; le centre, siège d'une excavation physiologique, est un peu plus pâle ; la pression digitale prolongée n'amène aucun changement de coloration évident, malgré l'anémie temporaire qu'elle entraîne. En revanche, la dilatation compensatrice qui se produit au moment où on enlève le doigt compresseur rend la teinte grise plus sombre, couleur un peu mine de plomb, sans doute, à cause de la vascularisation capillaire rendue plus active sur le disque optique. Les vaisseaux sont normaux comme calibre et comme circulation sanguine ; aucune atresie artérielle ou veineuse.

Il n'y a rien à retenir dans les antécédents de l'enfant qui a une sœur de 5 ans bien portante ; pas de syphilis ; pas de fausse-couche. Aucun incident à la deuxième grossesse. L'enfant est née à terme dans d'excellentes conditions ; *un peu chétive* (2 kilos 950) ; Elle a été nourrie au sein et s'est développée normalement. Les parents se sont aperçus d'une anomalie dans le regard de l'enfant vers l'âge de 3 semaines, n'y attachant, tout d'abord, aucune importance ; puis, inquiets devant l'aggravation de l'incoordination motrice oculaire et le doute sur l'état de la vision.

L'enfant, malgré sa constitution un peu frêle est bien constituée par ailleurs.

A la fin d'août 1925, les réflexes pupillaires sont plus vifs ; l'enfant, qui a 3 mois, roule bien moins les yeux et semble poser son regard sur les objets brillants, une amélioration sensible se dessine ; même aspect du fond des yeux. La réaction de Wassermann pratiquée est négative.

Le 12 novembre 1925, la jeune Marguerite a 6 mois ; sa guérison est complète : disparition totale de l'incoordination motrice ; réflexes lumineux et à l'accommodo-convergence normaux. L'enfant distingue tous les objets qui lui sont présentés

et les saisit, preuve d'une vision parfaite. L'examen du fond de l'œil montre des papilles bien vascularisées, avec encore cependant une légère teinte gris clair qui s'atténuera sans doute dans les mois à venir.

OBSERVATION III

Christian L., conduit à la consultation du Professeur Beauvieux le 21 décembre 1925 par ses parents, qui ont remarqué que l'enfant ne fixait pas les objets promenés devant ses yeux. La famille désirerait savoir si la vision existait vraiment et s'il n'y avait pas de lésions oculaires.

Le bébé est né avant terme, à 7 *mois et demi*. Il est malheureusement impossible de faire préciser par l'entourage si une phase de cécité complète s'est manifestée au début, car, à ce jour, où l'enfant a 9 mois et demi de conception (en réalité 15 jours après terme), il paraît être dans la deuxième phase de la pseudo-atrophie optique, c'est-à-dire dans la phase où l'enfant, comme tous les prématurés, perçoit les impressions lumineuses sans les analyser; il voit, par son cerveau moyen et non par son cerveau cortical. En effet, le réflexe de clignement est très net, lorsqu'on approche une lumière vive; le réflexe photomoteur existe des deux côtés et même vif, ainsi que le réflexe consensuel. Les yeux normaux dans leur constitution, sont animés de mouvements incoordonnés, non spasmodiques, par défaut de développement des centres ganglionnaires, mais de déviation dans tous les sens par défaut d'orientation. Aucune lésion des milieux oculaires: les disques papillaires, entourés d'un anneau pigmentaire, sont cependant un peu plus foncés que chez les enfants nés à terme; ils ne revêtent cependant pas l'aspect gris fer des trois autres cas précédemment examinés par le Professeur Beauvieux (peut être question de degré et d'examen à une période différente).

L'enfant ne semble pas voir les objets qu'on lui présente, et aucun mouvement de préhension n'est esquissé. Seule, une lampe électrique à source lumineuse intense provoque un léger réflexe d'attention.

Dans ses antécédents: un oncle et une tante sont également nés avant terme à 7 mois. La grossesse a été troublée par des vomissements presque incoercibles jusqu'à 5 mois, à tel point que l'avortement avait été envisagé. Accouchement rapide, mais normal. Aucune malformation chez le jeune L...

Revu quinze jours après, la situation était à peu près semblable; cependant, l'enfant, dans une chambre noire, suit les objets lumineux, même peu brillants. Le regard se dirige vers eux et sa tête se tourne dans leur direction. Il semble que la

vision consciente se précise peu à peu et ne tardera pas à devenir normale. Actuellement, il ne nous a pas été possible de retrouver l'enfant.

OBSERVATION IV

(Inédite)

Micheline B... (Bordeaux) est conduite à la consultation de M. le Professeur agrégé Beauvieux en avril 1931 à l'âge de 3 mois.

Elle est née le 31 janvier 1931, 10 jours avant terme, dans d'excellentes conditions. Elle n'a pas été pesée, mais *sa taille et son poids paraissaient nettement inférieurs à la normale*, notamment à ceux de ses frères et sœurs qui servirent à la mère de termes de comparaison.

Vers l'âge de 2 mois, sa mère eut des doutes sur la réalité de sa vision ; elle notait l'absence de fixation, l'attitude fréquente des yeux révolvés vers le haut, laissant voir une grande partie des sclérotiques ; par la suite, des mouvements incoordonnés des globes oculaires apparurent sans direction prédominante. Elle n'a jamais présenté de convulsions, ni de maladie fébrile.

Ses parents et grands-parents sont tous très bien portants ; aucun signe de syphilis n'a pu être relevé ; aucun avortement chez la mère qui a eu 4 enfants : l'aîné, âgé de 14 ans lors du premier examen ; le cadet, mort de diphtérie à 10 mois ; le troisième, âgée de 7 ans et enfin Micheline. Ses collatéraux survivants sont en bonne santé, mais l'aîné est myope et les deux autres strabiques.

Examinée à l'âge de 3 mois, l'enfant est affligée d'un strabisme interne de l'O. G. avec nystagmus horizontal à droite et à gauche. L'étude de sa réfraction montre une hypermétropie légère et l'examen ophtalmoscopique fait apercevoir des papilles *grises avec artères et veines non atrésiées* ; tout autour du nerf optique et de la macula la *dépigmentation* du fundus se montre à son maximum.

Le réflexe photo-moteur est *très faible*.

Après l'âge de trois mois, l'enfant semble y voir chaque jour de mieux en mieux ; le nystagmus, qui était très rapide, devient de plus en plus lent. Un examen ultérieur, non daté, constate : léger nystagmus, strabisme interne de l'O.G. ; aucune lésion apparente du fond d'œil. Elle a marché à 11 mois et n'a présenté aucun retard d'éruption dentaire.

Enfin, le 22 mars 1934, nous convoquons l'enfant pour un nouvel examen ; elle a, à ce moment, 3 ans et 2 mois ; sa conformation et sa santé sont parfaites ; elle ne présente aucun

signe de déficience mentale et paraît même très intelligente. L'examen oculaire montre la persistance d'un nystagmus à grandes oscillations, décelable seulement dans les regards latéraux extrêmes, à droite comme à gauche. Le strabisme interne de l'œil gauche est encore net. L'iris d'un gris bleu clair a une ouverture normale. Des deux côtés, vaisseaux et papilles sont normaux en dimensions et colorations ; seul l'aspect légèrement dépigmenté persiste encore. La vision est aussi bonne que possible, malgré un astigmatisme hypermétropique léger.

OBSERVATION V

(Inédite)

Christian R... (Bordeaux) est né le 7 avril 1927, *un mois avant terme* et pèse alors 2 kilos 600. Ses parents vont consulter M. le Professeur Beauvieux à la clinique P.-Bert au sujet de sa vision, le 11 août 1927. A l'âge de 2 mois, la mère avait remarqué que l'enfant n'y voyait pas et que ses globes oculaires étaient, par moment, animés de secousses presque toujours dirigées vers le bas. Lors de la consultation, il est déjà âgé de 5 mois ; ses yeux sont le siège de mouvements incoordonnés ; il semble suivre la lumière et même son biberon. Les réflexes pupillaires existent, mais sont faibles.

Après atropinisation, on note des papilles normales avec liséré pigmentaire et un fond d'œil *dépigmenté* surtout dans la région maculaire, ce qui explique la photophobie concomitante. A cette date, il pèse 5 kilos 800 et n'a pas encore de dents.

Il est revu le 3 avril 1928, âgé de 11 mois 1/2 ; il n'en paraît que 8 et n'a toujours pas de dents, ne marche pas, tout en n'ayant aucune malformation. Les globes oculaires sont en déviation conjuguée alternée de temps à autre. Les réflexes photomoteurs sont normaux et l'enfant suit très bien les lumières, les objets, attrape même les plus petits, mais ne doit pas se rendre exactement compte de l'endroit où il se trouve. Aucune lésion papillaire ; le dépigmentation choroïdienne persiste.

Le 27 octobre 1931, un nouvel examen montre, à droite comme à gauche, des papilles normales ; on note un léger croissant staphylomateux ; la vue semble très bonne, mais l'acuité est difficile à prendre à cause de l'âge de l'enfant. Le fond des yeux est toujours décoloré. La réaction de B.-W. est négative.

Le 22 mars 1934, l'enfant a 7 ans ; il est très myope (9 D.), a une acuité de 4/10 aux deux yeux. Il a des iris de coloration bleue très claire. A l'état de repos on note des deux côtés un léger nystagmus à grandes secousses. Le droit externe semble moins actif que le droit interne. Léger strabisme interne alternant.

A l'examen ophtalmoscopique, les papilles sont normales ; à droite, présence d'un staphylome postérieur en croissant et léger anneau pigmentaire qui n'existe pas à gauche. Dépigmentation très marquée du fond des yeux, surtout au voisinage des papilles.

Par ailleurs, l'enfant paraît en bonne santé ; à l'école, il travaille et apprend bien. Il présente une légère scoliose à concavité droite ; son crâne paraît un peu volumineux sans que l'on puisse parler d'hydrocéphalie ; ses incisives inférieures sont crénelées ; notons qu'il suit un traitement à l'acétylarsan.

Dans ses antécédents héréditaires, si sa mère a une vue normale, son père est presbyte et son grand-père maternel y voit mal par suite d'une myopie forte et d'un nystagmus incessant, conséquence possible d'une méningite subie vers l'âge de deux ans ; il n'a d'ailleurs commencé à voir qu'à l'âge de trois ans.

L'enfant a une sœur de 5 ans 1/2. Ses antécédents personnels sont assez chargés ; il a eu une « infection intestinale », puis une diphtérie nasale avec croup à 3 ans et une rougeole vers 4 ans. Sa vue s'est développée entre 8 mois et 1 an ; à 2 ans, elle était encore médiocre. L'apparition des premières dents se fit à l'âge de 1 an. Il n'a jamais présenté de signes méningés, ni d'encéphalite.

OBSERVATION VI

(Inédite)

Louise D... (Caudéran-Bordeaux), est née à terme de parents bien portants, non syphilitiques. La mère est primipare ; son accouchement fut eutocique, le 9 mai 1934. Trois semaines à peine, après sa naissance, la mère a eu des doutes au sujet de la vision de l'enfant. L'audition, très bonne, se manifeste par des mouvements ou des cris, mais elle ne réagit pas devant une lumière ou les mouvements maternels effectués silencieusement. On l'amène à la consultation des nourrissons ; là, M. le docteur Cantornet conseille d'aller consulter le Professeur Beauvieux. A ce moment, l'enfant, âgée de près de 2 mois, présente des pupilles en mydriase notable et des *réflexes très affaiblis* ; elle ne suit pas la lumière dans la chambre noire. On ne relève aucune incoordination motrice, ni de strabisme, aucune lésion du fond d'œil, sauf une *dépigmentation* marquée des membranes profondes et un cercle pigmenté péripapillaire très accusé. Les vaisseaux sont normaux, non atrésiés ; la papille a une coloration normale.

Le 12 juillet 1934, elle est dans le même état ; cependant, les parents déclarent qu'elle suit déjà la lumière ; en effet, les réflexes photo-moteurs sont très vifs.

Le 28 août, elle a été revue ; les progrès ont été considérables, et depuis cette date, d'après les parents, l'enfant y voit très bien.

Actuellement (7 novembre 1934) c'est une enfant de 6 mois, pesant 8 kilos, paraissant en excellente santé, suivant sa mère du regard pendant notre examen et n'ayant eu d'autres troubles qu'un eczéma, vite disparu et un peu de bronchite. Son entourage n'a jamais constaté ni convulsion, ni cris, ni affection fébrile d'aucune sorte. Notons pour terminer la sortie de ses deux premières dents à l'âge de 5 mois 1/2.

OBSERVATION VII

(Inédite)

Cette observation, de grand intérêt, concerne une jeune enfant, de milieu médical, qui a été suivie de très près dans son évolution, par plusieurs médecins bordelais. Aussi ce n'est pas sans émotion que nous adressons à la personne à qui nous devons ce nouveau cas, l'expression de notre gratitude pour tant de dévouement à la cause scientifique.

M^{lle} X... (Bordeaux) est née prématurément le 9 mars 1934, entre 8 mois et 8 mois 1/2 de gestation. L'enfant, qui pèse alors 2 kilos 600, prend immédiatement le sein et s'élève parfaitement. Elle a repris son poids de naissance 9 jours après celle-ci et pèse 3 kilos 500 à l'âge de 1 mois, 4 kilos 800 à 2 mois. Elle ne présente aucun trouble de prématuration, sauf une *respiration extrêmement rapide* avec plus de 60 mouvements respiratoires à la minute. Cette respiration, d'un type analogue à celui de Cheynes-Stokes, ne paraît d'ailleurs nullement incommoder l'enfant. Ce type respiratoire s'atténue et disparaît dans les semaines qui suivent. Il est probable que l'on se trouvait en présence d'une évolution incomplète, quoique suffisante au point de vue vital, des noyaux pneumogastriques.

Quand l'enfant est âgée d'un mois à six semaines, ses parents remarquent qu'elle ne paraît pas voir ; elle ne suit pas les mouvements et ne fixe même pas la lumière. Ses globes oculaires sont animés de *mouvements désordonnés*.

Le 8 mai 1934, à l'âge de 2 mois, elle est présentée à l'examen de M. le Professeur agrégé Beauvieux qui note :

Des *réflexes pupillaires lents et paresseux* ;

L'absence de réflexe de clignement ;

Le fond d'œil est normal, légèrement dépigmenté, les papilles sont de couleur *gris fer*.

Dans les jours qui suivent, on note déjà quelques progrès : l'enfant ne suit pas du regard une bougie dans l'obscurité, mais

suit, assez irrégulièrement il est vrai, un objet placé à 30 cm. Le 17 mai, l'enfant, qui a 2 mois et 8 jours, est examinée pour la deuxième fois par M. le Professeur Beauvieux. Les réflexes pupillaires sont alors beaucoup plus vifs, mais le réflexe de clignement n'existe toujours pas ; à ce deuxième examen, la papille optique est rosée.

Le 31 mai, l'enfant, qui a 2 mois et 3 semaines, est examinée pour la troisième fois : *les réflexes pupillaires sont normaux, les papilles de même*. A cette période, l'enfant suit des yeux une bougie dans l'obscurité.

A l'âge de 3 mois, on note l'apparition du réflexe de clignement ; l'enfant suit régulièrement un objet placé à plus d'un mètre ; elle sourit quand on lui fait signe et cela sans qu'on fasse le moindre bruit.

Enfin, à partir de l'âge de 3 mois, la vision paraît tout à fait normale. Le développement physique de l'enfant (malgré un sevrage à 4 mois en plein été) et le développement psychique sont normaux. Cependant, *à l'âge de 8 mois, elle n'a pas encore de dent*. Elle n'a jamais présenté d'autre affection qu'une otite double à l'âge de 7 mois et n'a jamais eu de convulsions.

Antécédents : une sœur, de 18 mois plus âgée, n'a présenté aucun trouble oculaire ; mère très myope, acuité visuelle faible ; père astigmat.

OBSERVATION VIII

(Due à l'obligeance de M. le Professeur Terrien)

Fillette de 3 mois envoyée à l'Hôtel-Dieu de Paris pour cécité probable. A l'examen ophtalmoscopique on constate une coloration *gris fer* des deux nerfs optiques, avec *vaisseaux normaux* ; mydriase moyenne et *absence complète des réflexes photo-moteurs*. L'enfant, née à terme (2 enfants normaux avant elle) semblait ne rien voir et présentait de petites contractions spasmodiques des muscles oculaires. Il n'y avait pas de syphilis chez les ascendants.

M. le Professeur Terrien fit sur elle une leçon clinique en rappelant les trois observations de M. le Professeur agrégé Beauvieux, mais n'a malheureusement pas revu l'enfant par la suite.

OBSERVATION IX

(Le cas 4 de M. P.-G. Doyne est extrait de « The Lancet », 16 septembre 1922 ; comme les deux suivants, il paraît devoir être rapproché des précédents).

Il concerne un enfant de sexe masculin, âgé de 4 mois lors du premier examen. Il fut amené à l'hôpital, car « il ne voyait rien et se frottait les yeux ». C'est le septième enfant de sa famille ; tous les autres sont vivants, bien portants et possèdent de bons yeux. Tous sont très blonds comme le père et à tout autre point de vue, ces enfants sont normaux.

Les yeux sont parallèles, animés d'un nystagmus horizontal lent. Les pupilles réagissent, mais la fixation est difficile à obtenir ou impossible. La média est claire, le fundus montre une *déficience marquée de la pigmentation*. Les grands vaisseaux chorôidiens sont vus sur le fond blanc de la sclérotique.

Cet enfant fut revu 5 mois après ; il voyait définitivement les objets ; la mère dit qu'il n'aime pas la lumière vive. Le nystagmus avait cessé pendant quelques jours après un refroidissement, mais depuis il est reparu.

En somme le tableau clinique paraît semblable aux plus typiques de nos cas. Si ces derniers avaient été examinés pour la première fois à 4 mois, la réaction pupillaire aurait été notée. Enfin, on ne mentionne nul signe d'infection et il est peu probable que l'albinisme seul explique cette amaurose.

OBSERVATION X

(Le cas 18 de E. Nettleship est extrait de « *The British Journal of Children's diseases* » de 1905.)

Henry G..., 6 mois, est examiné le 26 mai 1905, un mois après sa naissance : on nota des *mouvements de rotation des yeux*. Ses parents le menèrent alors à la consultation du service spécialisé d'un Hôpital de Londres, où le médecin aurait dit à la mère : « *L'enfant n'a jamais vu et ne pourra jamais voir.* » Après examen (à 6 mois), je trouve un enfant en bonne santé, d'une constitution normalement développée, présentant un nystagmus horizontal, mais *répondant correctement aux tests lumineux*. Existence d'un astigmatisme hypermétropique. Les vaisseaux chorôidiens étaient inhabituellement distincts, excepté dans la tache jaune. Les cheveux, cils et sourcils, quoique n'étant pas blancs, étaient faiblement colorés et l'iris contenait une certaine quantité de pigment ayant une teinte bleuâtre.

Henry était le cinquième enfant dans sa famille. Les autres seraient aussi de complexion très claire ; l'aîné, entre autre, a les cheveux blancs, mauvaise vue et porte lunettes.

OBSERVATION XI

(Le cas 28 est rapporté par Moore, Lang, Neame et Doyne

au Comité des recherches scolaires sur quelques causes d'amaurose chez les enfants, en 1922.)

Fille âgée de 3 mois (septième enfant, 3 fausses couches), amenée à l'Hôpital, parce qu'elle n'y voyait pas ; enfant bien portante, pas de convulsions, B.-W. négatif, léger nystagmus (horizontal), pupilles normales. Fundus montrant quelques plaques de choroïde blanche, absence de la couche capillaire de la choroïde, excepté à la macula. Papilles paraissant pâles, avec bords saillants, excavation physiologique petite et non remplie, lamina cribrosa invisible; ne se frotte pas les yeux.

Nov. 1920 : joue maintenant avec du papier.

Févr. 1921 : âgée de 9 mois, yeux parallèles, léger nystagmus horizontal, regarde avec quelques petits hochements horizontaux de la tête, perçoit vaguement les objets, ferme les yeux quand on menace de lui porter un coup au visage. Les pupilles réagissent.

Mai 1921 : âgée d'un an. Semble voir et regarde les objets qui ont la taille d'une demi-couronne, contemple le miroir de l'ophtalmoscope, mais ne fixe pas bien; lent nystagmus horizontal et hochement de tête (horizontal); dans l'ensemble, perçoit mieux les objets.

Nov. 1921 : âgée d'un an et demi. Les hochements de tête ont cessé; voit beaucoup mieux; ramasse un demi-penny sur le plancher, peut se tenir debout, n'est pas arriérée. La mère dit qu'elle avait remarqué que la vue a commencé à se développer à 7 mois et qu'un cousin de cette enfant fut aveugle jusqu'à l'âge de 9 mois, mais voit bien maintenant.

Déficiência pigmentaire du fundus, excepté dans la zone maculaire.

OBSERVATIONS GROUPE N° 2

OBSERVATION A

(Empruntée

au mémoire d'agrégation de M. le docteur Beauvieux).

Suzanne M..., 3 mois (Bordeaux), amenée par sa mère qui veut être renseignée sur l'état de sa vision ; depuis sa naissance, non seulement la fillette ne fixe pas les objets, mais même ne paraît pas voir la lumière. Elle profite de l'occasion pour demander avis au sujet d'une paralysie des membres dont l'enfant est atteinte.

Au premier examen, le 7 septembre 1924, l'enfant a l'attitude d'un aveugle : yeux à paupières largement ouvertes, regard vague qu'aucun objet ne retient, pas même un foyer lu-

mineux très vif, mouvements saccadés des deux globes roulant dans les orbites avec prédominance d'une déviation conjuguée à droite et en haut.

L'examen révèle un épicanthus très accusé ; quelques secousses nystagmiformes dans le regard extrême à droite. Les pupilles sont en état de dilatation moyenne. *Le réflexe lumineux est complètement aboli*, ce qui confirme l'absence de perception lumineuse. Milieux oculaires très transparents.

La papille optique, bien conformée, est entourée d'une collerette pigmentaire sur tout son pourtour. Cet anneau noir, aussi visible à droite qu'à gauche, fait ressortir le disque papillaire du milieu jaune rosé de la chorio-rétine ; il paraît un peu plus épais dans la région temporale du disque. La papille est de coloration gris fer, *mine de plomb*, avec reflet bleu d'acier par moments, le centre étant plus pâle que la périphérie. A gauche, l'aspect plombé du nerf optique est plus marqué qu'à droite. Après dilatation atropinique et fixation du globe sous anesthésie cocaïnique, cette teinte grise paraît émaillée de petits points un peu plus foncés, qui représentent probablement le crible de la lame sclérale, visible comme dans certains types d'atrophie parenchymateuse. Artères et veines sont *de calibre normal* et la pression digitale, comme à l'habitude, fait apparaître les pouls veineux et artériel. Aucune trace de névrite éteinte ; les disques optiques sont bien délimités de la chorio-rétine avoisinante qui est pâle, à pigmentation incomplète, et l'on devine de-ci de-là quelques gros troncs veineux choroïdiens.

Le père est vivant, sobre, non syphilitique. La mère a présenté des signes de ramollissement tuberculeux du sommet gauche ; en 1920, elle a eu des hémoptysies pendant six mois.

La jeune Suzanne est la première enfant ; la grossesse a été contrariée du troisième au cinquième mois par des vomissements incoercibles. L'accouchement a eu lieu au *huitième mois* ; hydramnios volumineuse. L'enfant est née en syncope asphyxique par torsion du cordon autour du cou ; elle est restée cinq jours sans s'alimenter, presque sans mouvement et sans cris. La croissance des premières semaines a été longue, disent les parents, qui, vers le deuxième mois, s'alarment en constatant que l'enfant ne fixait pas les objets et ne suivait pas les lumières. Les mouvements des membres anormaux motivent une consultation du docteur Lasserre dont voici le résultat :

« Prematurée de 8 mois, présentant du côté des membres supérieurs, surtout à droite, coïncidant avec des mouvements athétosiques, une contracture analogue à celle que l'on rencontre dans le syndrome de Little. Mêmes symptômes plus atténués au niveau des membres inférieurs. Ces troubles relèvent, à notre

avis, d'un retard dans le développement du faisceau pyramidal. B.-W. négatif. »

Le 28 novembre 1924, l'enfant a 5 mois. Même aspect d'incoordination des mouvements oculaires, avec prédominance de la déviation vers le haut, à droite. Mais le regard semble attiré par une lumière vive. On constate *l'apparition d'un faible réflexe lumineux* à droite et à gauche. Un mois après l'amélioration est des plus évidentes, tant du côté des yeux que du côté des membres. L'enfant fixe et avec sa main gauche ébauche des tentatives de préhension. Les réflexes lumineux sont vifs. La teinte gris fer des papilles a fait place à une teinte gris rosé, beaucoup moins foncée; la chorio-rétine est plus pigmentée.

Du côté des membres, disparition des mouvements athétosiques et de la contracture.

Le 8 novembre 1925, la petite Suzanne est âgée de 17 mois; au point de vue visuel, il ne subsiste aucune trace des symptômes ci-dessus décrits. L'enfant voit normalement. Les mouvements des muscles extrinsèques ont disparu; pas de strabisme, ni de nystagmus; les déplacements des globes se font sans à-coups dans toutes les directions. Les réflexes pupillaires sont normaux à la lumière et à l'accommodation. La chorio-rétine a son aspect rouge avec pigmentation ordinaire. Les papilles, toujours entourées de leur anneau pigmentaire, sont rosées, peut-être encore un peu grisâtres à la périphérie, mais à l'émergence des vaisseaux centraux, l'excavation physiologique présente son habituelle coloration blanche.

Le syndrome de Little a suivi une régression plus lente en ce qui concerne le membre supérieur droit, dont la main est en légère flexion par contracture sur l'avant-bras, et l'avant-bras sur le bras. Néanmoins, quelques mouvements sont possibles et la préhension des objets se fait chaque jour plus facile. L'enfant ne marche pas encore et commence à peine à articuler quelques mots.

Enfin, le 14 mars 1932, Suzanne M... est examinée par le docteur Rocaz; elle présente une maladie de Little avec syndrome pyramidal très accusé, prédominant à droite; le pronostic est des plus sombres à cause de sa déficience intellectuelle. Le traitement spécifique est entrepris autant pour éviter les accidents comitiaux possibles que pour continuer la lente amélioration que sa famille a déjà remarquée. En 1934, l'enfant est toujours idiot et impotente.

OBSERVATION B

(Inédite)

Michel S... (Béliet, Gironde) est envoyé par son médecin à la consultation de M. le Professeur agrégé Beauvieux, pour cécité à peu près complète.

Ses ascendants sont bien portants ; pas d'avortement ; l'enfant a trois frères et sœur ; il est né à terme, mais *très petit* (2 kilos) à la suite d'un accouchement normal. Vers l'âge de 2 mois, les parents remarquent que l'enfant ne voit rien, pas même une lumière vive ou le soleil. Ses yeux sont immobiles et largement ouverts. Vers 3 mois apparaissent des mouvements d'incoordination des deux globes oculaires dans tous les sens, mouvements qui persistent encore. L'enfant paraît alors voir la lumière, mais non les objets. Les réflexes photo-moteurs sont affaiblis.

Le 12 août 1926, il a 5 mois et pèse 5 kilos 500 ; très malingre, il ne paraît que 3 mois à peine. A l'examen général des différents organes, rien à signaler. On note des mouvements d'incoordination des globes, des pupilles en mydriase moyenne et des réflexes lumineux vifs aux deux yeux. Les réflexes de clignement existent quand les mains ou une lumière passent devant les yeux. Il ne semble pas fixer ou apercevoir les gros objets, mais a la perception quantitative de la lumière.

Les papilles sont *légèrement grises*, sauf à l'émergence des vaisseaux, mais pas autant que les autres cas observés par M. le Professeur Beauvieux. La chorio-rétine montre une *déficience pigmentaire* marquée.

Les deux yeux ne présentent aucun vice de réfraction.

Le 10 septembre 1926, amélioration très nette, mais les mouvements d'incoordination persistent, surtout en dextrogyre. L'enfant ouvre très grand ses yeux, cherchant la lumière ; il n'a pas de préhension, mais voit nettement les objets qui s'approchent.

Les papilles sont toujours un peu grises, mais plus rosées qu'au premier examen.

Le 23 octobre 1926, amendement progressif de tous les symptômes, avec persistance cependant, mais très atténués, des mouvements d'incoordination motrice. Il suit des yeux les objets et marque quelques tentatives de préhension. Les pupilles et les réflexes sont normaux.

L'état général est excellent ; l'enfant augmente de poids et paraît d'intelligence normale pour son âge.

Le 11 février 1927, Michel S... a 9 mois et pèse 6 kilos 500 ; la déviation conjuguée en haut et en dehors à gauche persiste, mais bien moins fréquente. L'enfant fixe les objets et cherche à les prendre, saisit son biberon, son bonnet, suit du regard les objets brillants et les jeux de ses frères et sœurs. Les papilles sont colorées avec toujours un anneau pigmentaire. Il n'a jamais eu de convulsions.

Le 17 juin 1927, le bébé ne roule plus les yeux, mais présente un nystagmus dans le regard latéral. Il fixe nettement les objets. Le fond d'œil conserve le même aspect.

Il est toujours en très bonne santé, s'amuse, son poids est alors de 8 kilos.

Le 21 mars 1928. — L'enfant, qui mesure 60 cent., a marché à 20 mois. Il a présenté en juillet 1927 de la fièvre et des vomissements pendant 3 jours, suivis d'une convalescence de 15 jours ; il n'a pas eu de convulsions.

Il présente toujours du nystagmus dans le regard latéral sans lésion du fond d'œil, sauf une dépigmentation choroïdienne et un cercle pigmentaire péripapillaire. Le 14 mars 1929 l'enfant s'amuse, y voit très bien ; pas de myopie ; seul le nystagmus persiste dans le regard latéral gauche. Depuis il a présenté plusieurs crises convulsives.

En juillet 1934, l'annonce du décès de Michel S... nous est parvenue sans renseignements complémentaires.

OBSERVATION C

(Inédite)

Jacqueline C... (Viela, Gers), est née 15 jours avant terme, de mère primipare, dans d'excellentes conditions, mais elle ne pesait que 2 kilos à sa naissance. La spécificité est probable du côté paternel.

Les parents se sont aperçus que l'enfant ne voyait pas lorsqu'elle atteint l'âge de 3 mois ; elle présentait, à ce moment, une incoordination motrice oculaire nette. Son état général ne semblait pas être bien satisfaisant, car dès ses premiers mois, plusieurs médecins, les docteurs M..., C... et L... eurent à s'occuper d'elle, notamment pour une luxation congénitale de la hanche gauche et surtout pour des *crises convulsives*, dont la première, de celles qui furent constatées par l'entourage, eut lieu à l'âge de 9 jours. Elles se suivirent ensuite à la cadence d'une tous les 2 à 6 jours ; un traitement antisypilitique et endocrinien général fut institué.

Au premier examen de l'appareil visuel, l'enfant avait déjà 22 mois ; on notait des réflexes pupillaires très affaiblis, aucune paralysie des muscles extrinsèques et une transparence absolue des différents milieux oculaires, sans malformation tératologique. L'ophtalmoscopie, après instillation d'homatropine, ne décelait pas de lésion papillaire, mais une *hypogénésie pigmentaire* chorio-rétinienne très notable.

Le mois de juin 1934 fut marqué par onze crises convulsives, au cours desquelles les parents remarquent une congestion de la face et des contractures pouvant durer 5 minutes.

Le 9 juillet 1934, un nouvel examen fait constater l'absence d'incoordination motrice, une mydriase moyenne et des réflexes

photo-moteurs encore affaiblis quoique l'enfant perçoit la lumière et la suit. A ce moment, les papilles optiques paraissent avoir une teinte légèrement grise blanche.

L'enfant n'a pas été revue depuis.

OBSERVATION D

(Due à M. le docteur Bretagne).

Pierre C... est âgé de 2 mois 1/2 en septembre 1923. Dans sa famille il est le cinquième enfant, de parents consanguins (cousins germains). On le mène consulter parce qu'il ne voit pas.

A l'examen, il présente des mouvements incessants et incoordonnés des globes oculaires et des réflexes photo-moteurs diminués. Il ne suit pas la lumière dans la chambre noire.

L'examen ophtalmoscopique, difficile, montre une teinte papillaire, vaguement perçue, qui n'est pas blanche.

Lors de ce premier examen, on nota un *opisthotonos*.

A l'âge de 4 mois, l'enfant perçoit et suit la lumière, les papilles sont normales.

A 12 mois, il suit bien les objets rapprochés. Il présente du nystagmus et une grande instabilité du regard.

A l'âge de 7 ans (déc. 1930), le nystagmus persiste, les papilles sont normales et la choroïde est un peu dépigmentée.

Dans la même famille, le fils aîné, Raymond, n'a pas vu dans son jeune âge et d'après les parents la vision serait apparue vers l'âge de 7 mois ; il a actuellement (déc. 1930), 5/10 d'acuité à droite, 1/10 à gauche et présente un strabisme externe de l'O. G. avec nystagmus rotatoire bilatéral.

Les observations E, F et G, empruntées à la littérature anglaise, semblent devoir être rapprochées des précédentes.

OBSERVATION E

(Cas 22 emprunté au « *British Journal of Children's Diseases* », 1905, vol. II).

Henry K..., 7 semaines, vu à Evelina Hospital, le 26 juillet 1901, où il était pour absence de vision. Il a eu des vomissements pendant 3 semaines et de la diarrhée quelques jours ; sa tête est nettement rétractée ; les pupilles sont égales et actives ; pas de convulsions ; disques optiques et vaisseaux rétiens normaux. L'enfant semble aveugle, n'a même pas notion d'une lumière vive.

2 août 1901 : il a eu plusieurs *convulsions* aussitôt après avoir quitté l'hôpital, il y a une semaine ; et elles ont recommencé dans l'intervalle. Il vomit encore.

9 août 1901 : la tête est toujours rétractée, mais l'enfant va mieux et les vomissements ont cessé. Ne voit rien. Pas de modification ophtalmologique.

23 août 1901 : pupilles égales avec petite réaction à la lumière. L'enfant reconnaît sa mère entrant dans la pièce.

20 sept. 1901 : l'enfant voit bien les objets autour de lui. Sa vue s'est améliorée journellement. Pupilles égales avec bonne réaction à la lumière. Fundi normaux. Santé générale satisfaisante.

OBSERVATION F

(Cas 38 de F. Moore, Lang, Neame et Doyne, « *British Journal of Ophthalm* », août 1922).

Garçon, premier né ; au quatrième jour, l'enfant tomba malade ; le docteur appelé qualifia la maladie de *méningite* à cause des convulsions et des cris. Les accès continuèrent jusqu'à l'âge de 3 mois.

12 mars 1921 : l'enfant très bien nourri, remue facilement ses membres. Ses yeux sont habituellement tenus droits, mais quelquefois convergent et divergent et à l'occasion montrent des mouvements horizontaux rapides. La perception lumineuse est douteuse ; les pupilles réagissent à la lumière. Le fundus montre une déficience de capillaires de la choroïde et du pigment, excepté à la macula, qui est de couleur rouge. Il existait une zone tachetée (membrane limitante interne) autour de la macula.

Vu la dernière fois le 7 septembre 1921 : réflexe normal de la pupille à la lumière. La fixation est encore douteuse ; il semble regarder les objets mais ne répond pas aux tentatives de fixer son regard. L'enfant est maladroit.

OBSERVATION G

(Cas 53, même origine que le précédent).

Elizabeth B..., âgée de 8 mois, vue la première fois le 8 août 1921. Sa mère pense qu'elle ne remarque pas les objets. Un accouchement, pas de fausses-couches, un enfant vivant, B.-W. positif, *convulsions* pendant les six premiers mois, 10 à 15 par jour ; crie beaucoup ; développement satisfaisant ; yeux droits, pas de nystagmus ; les pupilles réagissent à la lumière. Fundi montrant une légère déficience de pigment ; la macula a une bonne couleur rouge et les disques ne sont pas pâles.

14 nov. 1921 : la mère dit : « L'enfant ne ressemble pas aux autres enfants du même âge, ne saisit pas les objets placés de-

vant elle, est maladroite, ne peut pas s'asseoir sans aide, n'a pas encore de dents, ne rampe pas. »

12 déc. 1921 : fixe et suit la lumière, mais ses mouvements sont lents ; ne s'est pas encore assise et ne peut ramper.

Nous avons fait des observations précédentes deux groupes : les unes, numérotées de I à XI ; les autres, de A à G. Dans le premier il nous fut impossible de relever le moindre signe pouvant faire supposer une méningo-encéphalite, dans le second, un symptôme unique parfois nous laissait deviner une atteinte de l'encéphale ou de ses enveloppes. Dans le premier groupe nous assistons à une évolution en général favorable ; dans le deuxième, nous avons mis les cas à issue fatale, les cas compliqués de séquelles graves ou d'atteinte psychique. Nous n'ignorons pas tout ce que cette division a d'artificiel, des sujets du groupe n° 4 pouvant, par la suite, mal tourner, mais elle a l'avantage de montrer que pour certains cas, une évolution heureuse peut être envisagée.

Nous allons, dans un premier chapitre, examiner la symptomatologie du premier groupe en nous basant sur nos observations.

SYMPTOMATOLOGIE

A. — *Symptômes (Groupe N° 4).*

Cette amaurose évoluant spontanément vers une guérison plus ou moins complète, nous aurons des *symptômes d'autant plus nets que l'examen sera plus précoce*. En pratique, il s'écoule toujours un minimum de trois semaines, à trois mois avant que les parents s'inquiètent au sujet de la vision de leur bébé. C'est dire que, sauf examen systématique au premier mois, l'affection est rarement constatée chez des nouveau-nés, au sens pédiatrique du mot. Cela s'explique, car un enfant, à la naissance, garde les yeux clos souvent, n'a pas de perception centrale des objets ; il est difficile d'attirer son attention. Du côté des parents, les facultés d'observation peuvent manquer. Le plus souvent, quelques semaines s'écoulent.

L'enfant remue normalement, ne crie pas, paraît en bonne santé, pourtant un jour on remarque l'attitude bizarre des globes oculaires; leurs mouvements, la déviation d'un regard que nulle lumière ne semble solliciter. La mère compare alors ce comportement à celui d'enfants du même âge, portant déjà tant d'intérêt à tout ce qui bouge, tout ce qui luit. Cette inquiétude l'amène chez le spécialiste qui pense, en général, à une névrite rétrobulaire, à une atrophie grise et en porte le sombre pronostic.

Voyons ce qu'il constate:

1° L'enfant est souvent un *prématuré* (6 fois sur 10), ou un *débile* (3 fois sur 10);

2° Son amaurose est d'autant plus intense qu'il est examiné plus tôt. On constate une *mydriase moyenne* et des *réflexes photo-moteurs* directs et consensuels *abolis* dans les premiers jours après la naissance; prouvant qu'aucun influx lumineux n'est transmis aux ganglions primaires, ils deviennent ensuite perceptibles, puis vifs comme s'il y avait un simple retard fonctionnel, et cela dans un délai de quelques semaines.

Ce fait a été consigné dans une thèse de Grimbert, en 1922, qui note « un retard de la réaction pupillaire de 1 mois à 4 ou 5, avec nécessité d'une forte lumière, comme pour rechercher les réflexes photo-moteurs d'un enfant de 1 mois. » Il ne nous a pas été possible de retrouver les observations ou travaux qui ont servi de base à cette affirmation qui cadre si bien avec l'affection étudiée ici;

3° L'*incoordination motrice* oculaire existe dans tous les cas, sauf chez Louise D...: elle est l'indice d'un défaut d'orientation par non fixation, caractérisée par des mouvements désordonnés; quelquefois prédominent les déplacements conjugués des deux globes dans certaines directions. Selon l'expression des parents, l'enfant roule les yeux dans les orbites;

4° L'*aspect gris fer*, ardoisé parfois de la papille optique a été remarqué huit fois; il est caractéristique dans les premières semaines seulement, car la teinte grisâtre s'atténue rapide-

ment. Le centre est plus clair que la périphérie et l'on distingue à son niveau les petits pertuis de la lame criblée. Le nerf optique est parfaitement délimité, son anneau scléral est très visible, entouré presque toujours par un *anneau pigmenté choroïdien* qui tranche sur l'état de dépigmentation habituel de la choroïde avoisinante. *Les vaisseaux* (artères et veines) *ne présentent aucune modification de calibre*. L'atténuation de cet aspect gris souris après un mois peut faire croire à son inconstance.

Nous avons cherché dans les cas de coloration anormale des papilles publiés jusqu'ici, si cet aspect avait été constaté. Seul M. le professeur Terrien signale dans son cas personnel cette coloration gris fer; d'autres auteurs citent des colorations grises blanches. Les 200 examens ophtalmologiques de nouveau-nés, faits dans les premières 24 heures par V. Scherer, de Munich, ne nous ont pas apporté d'observation supplémentaire; il constate cependant une coloration gris foncé ou gris bleuâtre de la papille, peut-être en rapport avec une hémorragie dans les gaines des nerfs optiques; coloration se modifiant quelques jours plus tard et qui n'est sans doute pas en rapport avec l'amblyopie congénitale étudiée ici;

5° *L'hypogénésie du pigment choroïdien* est toujours nette en dehors de la dépigmentation relative du fond de l'œil d'un enfant par rapport à celui d'un adulte. La chorio-rétine offre souvent une teinte rose pâle, ou rose jaunâtre clair, tendant parfois vers un véritable albinisme (cas IX et X). Ce caractère, le plus constant, existe dans la totalité des cas;

6° Des *anomalies concomitantes* sont fréquentes. On constate surtout des vices de réfraction; mais il faut remarquer que les cas II, III, VI n'en comportaient pas. La myopie forte a été constatée deux fois dans les cas I et V, un astigmatisme hypermétropique léger dans les cas IV et X, buphtalmie dans le cas I, nystagmus dans les cas IV, V, IX, X, XI; strabisme dans les cas IV et V, un staphylome postérieur O. D. dans ce dernier cas.

Aussi constants sont le retard d'éruption dentaire et le re-

lard des fonctions locomotrices : s'asseoir, ramper, marcher. Ces retards furent trouvés dans les observations V, VII (retard d'apparition des dents, seul jusqu'à maintenant). Dans le groupe n° 2, le retard de la marche réapparaîtra avec les observations A et B, enfin le retard d'éruption dentaire et de la fonction locomotrice dans l'observation G. Il faut ajouter, pour le cas VII, le retard d'évolution des centres respiratoires.

B. — *Symptômes (Groupe N° 2)*

Il s'agit d'une amaurose *qui peut n'être* que transitoire mais qui souvent a une durée plus longue que les amauroses du premier groupe, laquelle dépasse rarement 5 mois. L'enfant présente dans les premiers jours de sa vie une maladie souvent légère, parfois sévère, qui l'a atteint *in utero* ; il peut présenter des convulsions, raideur de la nuque, vomissements, température; ces symptômes s'atténuent puis disparaissent, et vers l'âge de 4, 5 à 6 mois, l'enfant paraît amaurotique à un degré variable, proportionnel à la gravité de la maladie ; il n'existe *aucun signe ophtalmoscopique*, mais comme le constate M. Doyne, « en toute probabilité, ces cas ont la même origine que ceux dans lesquels la cécité s'ensuit définitivement avec pâleur des disques, à la suite d'une maladie initiale plus sévère », ou du moins plus localisée sur le trajet de fibres visuelles.

Nous allons examiner chacun des symptômes parallèlement à ceux décrits pour le premier groupe d'observations.

1° Les naissances prématurées, de même que la consanguinité ne semblent pas être des facteurs importants dans cette affection; le fait a été remarqué par Moore, Lang, Humphrey Neame et Doyne, en 1922, dans leurs conclusions; sur 60 cas étudiés concernant des amauroses temporaires ou non, on ne relève la prématuration que dans 5 cas.

2° D'après les auteurs ci-dessus, « tous les cas d'amaurose temporaire présentent un arc réflexe pupillaire intact »; le

docteur Bretagne écrivait de même que *le réflexe photo-moteur est normal ou à peine diminué*. Or, dans le premier groupe de cas étudiés, il est de règle que les réflexes soient abolis au premier stade de la maladie et positifs au second. Cette différence d'opinion s'explique soit par la dualité des cas observés, soit par des examens trop tardifs. Mais nous avons aussi dans notre deuxième groupe d'observations inédites des photo-moteurs conservés au début. Ces cas sont d'ailleurs les plus nombreux et ont été jusqu'ici, en dehors des travaux de M. le Professeur Beauvieux, les seuls étudiés. Ce deuxième groupe concerne des cécités centrales, car la persistance des réflexes localise les lésions en arrière des centres ganglionnaires, dans les voies optiques ou les centres corticaux. Pour ce groupe 2 seulement, nous dirons que la conservation des réflexes est la règle, ménageant ainsi l'éventualité de leur abolition dans certains cas d'amaurose temporaire post-méningitique, le processus pouvant, comme dans une observation de Netter en 1916, atteindre les gaines du nerf optique.

3° L'incoordination motrice oculaire existe, non seulement par défaut de fixation, mais souvent à titre de symptôme d'une encéphalite ou d'une méningite avec strabisme, déviation conjuguée des globes révolvés en haut, en bas, ou animés de mouvements de latéralité incessants, enfin du nystagmus, ou bien une paralysie des muscles extrinsèques.

4° Le fond de l'œil reste absolument normal, parfois dépigmenté;

5° On trouve au moins un signe d'une *affection générale* surajoutée: encéphalite ou méningite, ou leur présence dans les anamnétiques, même dans les tout premiers jours; des cas congénitaux ont été observés, ce qui laisse supposer une contamination intra-utérine (J.-H. Root); pratiquement, ces cas ne peuvent se séparer de ceux constatés dans les premières semaines de la vie. Le diagnostic étiologique sera souvent difficile, car, en dehors de symptômes comme la tension des fontanelles, la raideur de la nuque, les vomissements, combien

de signes à interprétations multiples : température, convulsions, torpeur, strabisme, nystagmus.

En résumé, Moore, Lang, Neame et Doyne décrivent ainsi l'affection :

« Les petits malades sont d'ordinaire âgés de moins de deux ans. Ils présentent brusquement une affection générale avec convulsions, raideur de la nuque et vomissements. On remarque qu'aussitôt après, l'enfant ne semble plus voir. Cette cécité peut être de courte durée et disparaît promptement après guérison des autres troubles. Il existe cependant une relation plus ou moins définie entre la longueur, la sévérité de la maladie et la rapidité, l'intégralité du retour de la vision. Dans certains cas, après semblable atteinte, la vision ne revient pas et bien qu'ils ne puissent être classé sous ce titre (amaurose transitoire) le processus pathologique semblerait être le même. Si la cécité persiste, l'atrophie de la papille est d'ordinaire la règle, tandis que le fundus est normal si l'amaurose est temporaire. »

Les cas traités dans ce second groupe diffèrent de la plupart de ceux des auteurs anglais car ils concernent des enfants qui *naissent amaurotiques* à la suite d'une maladie fœtale (encéphalites, méningites) dont les signes étant ou non extériorisés ont été ou non reconnus.

EVOLUTION ET PRONOSTIC

A. — *Premier groupe de cas.*

L'évolution se fait en 2 temps :

a) *Adaptation des voies optiques inférieures (rétine, corps genouillés, tubercules quadrijumeaux) à leur fonction;*

Cette évolution se juge à l'apparition progressive, insensible du réflexe pupillaire à la lumière, qui au début est inexistant, puis apparaît très faible avec un fort éclairage et cela simultanément pour les deux yeux. La date d'apparition du réflexe après la naissance est variable de moins de deux mois (Louise D...), à 5 mois. Mais toujours à cette date, on note des réflexes photo-moteurs positifs. La contraction sphinctérienne se précise rapidement et les réflexes, direct ou consensuel, arrivent à être normaux et même vifs, tandis que le réflexe de clignement apparaît.

b) *Adaptation des voies optiques intracérébrales à leur fonction.*

La fixation, c'est-à-dire l'éveil de la vision consciente, impliquant les centres corticaux, s'établit bien après la restauration des réflexes photo-moteurs, respectant en cela la chronologie du processus physiologique qui accorde à un enfant normal la perception centrale vers l'âge de deux mois seulement. L'enfant aura alors ses regards attirés par une lampe, une fenêtre, de gros objets, on verra apparaître de maladroits et timides essais de préhension, enfin la vision atteint une honnête moyenne, sauf vice de réfraction concomitant.

Le fait mentionné ci-dessus du retard de la fixation explique que les *mouvements d'incoordination motrice* ne disparaissent

pas aussi vite que s'établit le réflexe photo-moteur. La preuve que ce dérèglement de l'équilibre musculaire est sous la dépendance de l'absence de fixation nous est fournie par le fait que dès que le réflexe d'attention entre en jeu (fixation d'une bougie dans la chambre noire par exemple) les yeux s'équilibrent et les mouvements désordonnés cessent immédiatement. Ces mouvements athétosiques au début s'apaisent pourtant à mesure que l'enfant grandit et ceux qui persistent, les derniers, sont les mouvements conjugués dextrogyres ou levogyres. Nous insistons sur ce fait que ces symptômes ne disparaissent pas dès l'apparition de la vision, en somme au stade d'incoordination par défaut de fixation, fait place un stade d'incoordination par défaut d'orientation.

Parallèlement à cette évolution, le *gris foncé* des papilles pâlit sur ses bords, rosit, les pertuis de la lame criblée deviennent invisibles comme si la papille voyait sa constitution modifiée par l'apport d'une substance nouvelle.

La *dépigmentation* des membranes profondes est le signe qui persiste le plus tardivement, parfois plus de deux ans (Michel S... et Micheline B...).

Seules subsistent les anomalies concomitantes.

En résumé, absence de réflexe photo-moteur, incoordination par défaut de fixation, aspect gris du disque optique s'atténuent graduellement à mesure que les voies optiques inférieures sont capables de transmettre aux centres primaires les impressions lumineuses recueillies par la rétine.

A ce stade initial fait suite un stade, non moins impressionnant, d'apparente cécité corticale ou d'absence de vision consciente. L'enfant possède la vision qualitative c'est-à-dire que l'influx lumineux parvient jusqu'aux centres visuels occipitaux ; il lui manque la vision quantitative, analytique des sensations perçues. Nous savons en effet qu'à la naissance, le nouveau-né normal perçoit la lumière, mais ne peut fixer son regard sur les objets qui l'entourent qu'au bout de quelques semaines. Ce fait est dû à ce que les centres optiques corticaux atteignent leur complet développement trois mois environ après

le terme normal (Michelkovicz, Déjerine). Le bébé se présente alors porteur de mouvements oculaires incoordonnés, disparaissant à la fixation d'un objet lumineux et, par la suite, avec le développement des centres occipitaux ; il semble donc que ce développement soit intimement lié à celui des centres supra-nucléaires de coordination motrice que depuis Sauvineau on s'accorde à localiser dans la région avoisinant le plancher du quatrième ventricule. Quoiqu'il en soit, l'enfant sort de sa « torpeur visuelle » lorsqu'on sollicite avec insistance son attention ; il semble privé de centres visuels.

Ce deuxième stade de la pseudo-atrophie s'amende à son tour et la vision redevient normale dans un laps de temps variant suivant les sujets de 4 mois à 4 an 1/2.

Nous nous basons sur l'heureuse évolution des cas mentionnés pour faire de la pseudo-atrophie grise optique une entité particulière dans le cadre nosologique des amauroses et amblyopies des nouveau-nés.

B. — *Deuxième groupe de cas.*

Là encore, l'évolution et le pronostic *quoad visum*, ne sont pas aussi fatals que le laissait pressentir le premier examen. En général, un certain degré de vision s'établit, mais l'affection est presque toujours l'indice d'un certain degré de débilité physique et mentale et d'une mortalité élevée dans les premières années de la vie. Ce fait a été remarqué par les auteurs anglais et le docteur Bretagne, qui constatent l'établissement d'une certaine vision vers l'âge de 7 mois et persistance fréquente d'une vue mauvaise. Le rétablissement est donc en moyenne plus tardif que dans les cas précédents. Il est d'ailleurs loin d'être constant, car, comme l'on toujours remarqué les auteurs anglais, il n'y a qu'une question de degré lésionnel entre les cécités persistantes et les amauroses éphémères de ce groupe : « En toute probabilité, ces cas ont la même origine, ils diffèrent de gravité avec ceux dans lesquels la

cécité s'ensuit après une maladie initiale semblable et dans lesquels la pâleur des disques est observée par la suite. »

En résumé, le pronostic est plutôt mauvais, non pas tant du côté de la vision, dont le développement a été retardé par un processus infectieux fœtal, que du côté vital et intellectuel. Dans ce groupe, nous avons, en effet, deux morts, le cas A (maladie de Little) survivant est resté très arriéré, incapable de ne rien faire, de ce fait et par sa paralysie. Les observations F et G notent la maladresse des enfants. Nous retrouvons ici les séquelles concomitantes, oculaires ou autres déjà décrites dans le groupe I, c'est-à-dire : du strabisme, du nystagmus (cas B), un épicanthus (cas A) et des retards de locomotion et de dentition encore plus prolongés. Dans ce groupe, nous avons tous les cas compliqués de convulsions (cas B, C, E, F, G,) ou d'opisthotonos (cas D); signes qu'on ne trouve pas dans l'évolution du premier groupe et qui laissent supposer une pathogénie différente.

ETIOLOGIE ET ANATOMIE PATHOLOGIQUE

A. — *Premier groupe d'observations.*

Le fait que ces observations concernent des prématurés ou des débiles, le fait que la vision apparaît, compte tenu des variations individuelles, vers l'âge à peu près constant de 5 mois, font déjà envisager l'hypothèse d'un *arrêt de développement*. Nous résumerons ici le résultat des travaux de laboratoire de M. le professeur Beauvieux, en 1926, montrant que cet arrêt évolutif porte sur la *myélogénèse* des voies optiques.

1° *Retard de myélinisation :*

La myélogénèse des voies optiques n'arrive à son stade définitif qu'à 9 mois de gestation pour les voies optiques inférieures, qu'au deuxième mois après la naissance pour les voies intracérébrales (date normale d'apparition de la vision consciente). Cette forme d'amaurose transitoire des nouveau-nés sera donc envisagée comme la conséquence d'un retard, d'un décalage dans cette évolution. Le phénomène inverse est d'ailleurs possible, la myélinisation peut se prolonger, les fibres myéliniques débordent alors la papille en une ou deux flammèches, dans le sens des vaisseaux, au lieu de s'arrêter à la lame criblée, physiologiquement on a un élargissement de la tâche aveugle.

Nécessité de la myéline dans la transmission de l'influx lumineux :

Il ne faut pas perdre de vue l'importance que donnent à la myéline, les théories modernes du neurone; autrefois considérée comme un simple fourreau isolant, aujourd'hui envisagée comme formant un tout avec la fibre nerveuse, elle est indispensable à la transmission de l'influx lumineux.

Indispensable, *cependant en 1909, Magitot notait que l'arc inférieur réflexe fonctionnait quand la myéline n'existait pas autour du nerf optique et des nerfs ciliaires*; cette myélinisation n'est pas achevée vers la fin de la vie utérine, comme l'ont montré les recherches de Bernheimer, Merkel et Orr, Von Hippel. Il y a là une contradiction que les variations individuelles dans la date d'apparition du réflexe photo-moteur, que note Magitot, ne suffit pas à expliquer. Il remarque que la gaine de myéline commence à se montrer dans les bandelettes au dernier tiers de la gestation, puis descend, toujours d'arrière en avant, dans le chiasma et les nerfs optiques et n'atteint pas encore la lame criblée à la naissance. Sans myéline, ces fibres transmettaient l'influx lumineux, les examens de prématurés de 6 à 9 mois en font foi.

En réalité, *les réflexes photo-moteurs constatés sont calqués, en intensité et en date d'apparition sur la myélinisation des voies optiques inférieures.*

En effet, à la fin du septième mois, au huitième et au neuvième, la teinte gris-fer que prend la myéline par la méthode de Nageotte-Loyez, atteint respectivement : le trou optique, la hauteur de la pénétration des vaisseaux centraux et la lame criblée, mais elle est précédée d'une teinte grise-jaune qui fonce dans la zone axiale du nerf, où l'on distingue des fibres plus épaisses. Ce gonflement des fibres nerveuses, cette teinte, pâle encore, représentent un stade de prémyélinisation, aussi à la fin du septième mois, au huitième, au neuvième, les réflexes des prématurés sont vifs. Au sixième mois, la teinte gris-fer atteint la racine chiasmatique du nerf optique, le centre du nerf présente déjà la coloration prémyélinique : le réflexe est peu intense, voire vermiculaire. Enfin, à 5 mois, la teinte gris jaune n'est pas assez étendue, à 4 elle n'existe plus, avec elle disparaît le réflexe photo-moteur.

Ces faits établis par M. le professeur agrégé Beauvieux, après des examens sur des fœtus de 2 à 9 mois, montrent la nécessité de la myéline pour la transmission de l'influx lumineux.

Mais on pourra objecter que *tous les prématurés, avant h mois et demi, devraient présenter cette forme d'amaurose, or elle est rare*. De nombreux prématurés naissent sans en présenter les symptômes parce que : *la lumière favorise la myélogénèse*, constatation faite par M. le professeur Beauvieux, à la suite de l'étude comparée de coupes de nerfs optiques, de fœtus de sept mois et demi et d'un prématuré du même âge. La myélinisation est plus avancée chez ce dernier.

2° *Retard de pigmentation :*

À côté du retard de la myélinisation, il faut mentionner une hypogénésie correspondante de la pigmentation chorio-rétinienne. En effet, les cellules étoilées de la choroïde ne commencent à se pigmenter *qu'au septième mois* de la vie fœtale, après celles de la rétine. Hypogénésie sans coexistence obligatoire d'un albinisme généralisé, car l'enfant a toujours dans son fond d'œil une certaine déficience de pigment; la pigmentation de l'œil n'est pas encore achevée à la naissance, cet albinisme local décroît avec l'âge, le mystagmus, la photophobie, la baisse d'acuité qu'il entraînait disparaissent. L'iris habituellement bleu chez le nouveau-né poursuit sa genèse pigmentaire dans les nombreux cas où son brunissement est constaté dans les premiers mois de la vie.

Pour M. Doyne, la déficience de pigment est une cause du développement tardif de la fixation (7 cas sur 9 retards cités) dans ces cas le pronostic concernant la vision est bon (Doyne). Nous rappelons ici que l'albinisme était déjà considéré comme un arrêt d'évolution chez des sujets frêles et mal développés, à grande mortalité, par Mayerhausen et Mansfeld.

Le retard de développement myélinique et pigmentaire étant prouvé comme cause directe de cette amaurose temporaire, il reste à trouver *les causes secondes*. Il faut naturellement les chercher dans les antécédents héréditaires ou obstétricaux. Or, les maladies de la nutrition, le rachitisme, la syphilis, la tuberculose, les infections et les intoxications de toutes natures ont une action fâcheuse sur les lipoides nerveux et sur la myéline en particulier. Cependant, rien de net ne ressort de

l'étude des dix cas présentés. la syphilis ne semble pas en cause plus de quatre fois et n'agit peut-être que comme facteur d'accouchement prématuré. Grossesse et accouchement semblent avoir aussi quelque importance, on relève plusieurs grossesses pénibles et six accouchements prématurés.

Le sexe féminin paraît environ deux fois plus atteint que le sexe masculin. Ce fait peut être rapproché de la déficience pondérale constatée chez presque tous les enfants examinés, qu'ils soient prématurés ou simples débiles.

Il est intéressant au point de vue étiologique d'étudier le cas n° 2. ou la coexistence de la cécité transitoire avec une maladie de Little évoque la similitude des deux théories proposées pour expliquer ces affections. Pour la maladie de Little, on a supposé une agénésie du faisceau pyramidal dont le développement (pour sa partie qui naît de l'écorce du lobule paracentral et se termine aux membres inférieurs) ne s'effectue que dans les dernières semaines de la vie intra-utérine. Si l'enfant naît prématurément, la formation de ce faisceau ne s'achèvera que très lentement par suite des conditions nouvelles de la vie extra-utérine. On aura ainsi un état spasmodique, sans troubles intellectuels, dont la guérison débutera aux membres supérieurs, les fibres en voie d'allongement atteignant plus vite le renflement cervical que le renflement lombaire de la moelle. Cet arrêt de développement n'est plus admis d'ailleurs comme la seule cause de la rigidité paraplégique ou généralisée, on tient compte aussi des difficultés de l'accouchement, asphyxie du nouveau-né à terme, traumatismes obstétricaux, et de la naissance avant terme, témoignant peut-être d'une syphilis maternelle. Enfin, il est à noter que la maladie de Little présente souvent des troubles oculaires (thèse Vigouroux) analogues à ceux qui encadrent notre amaurose : troubles moteurs très fréquent (strabisme dans 30 p. 100 des cas : W. C. Posey, de Philadelphie, Nystagmus, instabilité du regard).

Troubles pupillaires : inégalité pupillaire (non relevée dans nos cas), mydriase, trouble des réflexes.

Enfin, des troubles sensoriels sans altération papillaire et amaurose très rare. L'atrophie du nerf optique est exceptionnelle et ses lésions sont différentes de l'atrophie progressive du tabès (Uhthoff).

B. — *L'Étiologie du retard de développement
dans les observations du groupe II.*

Il est un fait certain, c'est que ces amauroses transitoires des nouveau-nés sont parfois consécutives à des méningites fœtales, que ces méningites soient syphilitique, tuberculeuse, ou de toute autre cause. Aussi trouve-t-on souvent dans les observations d'amaurose transitoire des signes méningés. Comment expliquer cette réaction sur la vision ?

La propagation d'une inflammation voisine du nerf optique suggère une première hypothèse (qui n'est pas à retenir vu l'intégrité des voies optiques dans les cas qui nous occupent), c'est celle d'un léger degré de névrite (Gay), qui disparaîtrait ensuite si la guérison s'ensuit et, dans le cas contraire, entraînerait l'atrophie. Or, l'implication directe du nerf optique doit être rare, pour Nettleship, l'affection dérive de nombreuses conditions pathologiques et il suggère une deuxième hypothèse :

Pour la même raison que précédemment, nous ne la retiendrons pas : Le fait initial serait une méningite de la base, oblitérant le foramen de Magendie et déterminant ainsi une distension du troisième ventricule. Celle-ci produirait une compression du chiasma optique et par suite des troubles dans la conduction des sensations lumineuses au cortex. Dans les cas où l'amaurose est temporaire, l'oblitération du foramen de Magendie serait de courte durée. Dans ceux où la cécité est permanente, elle deviendrait suffisamment longue pour léser le chiasma d'une façon définitive, grâce à la dilatation prolongée du troisième ventricule.

De ce processus, il faudrait rapprocher celui signalé par Netter, en 1916, sur la cécité et sa guérison, chez un enfant

de 21 mois, par compression des bandelettes optiques du fait d'une hydrocéphalie. Rochon-Duvigneaud a présenté à la Société d'ophtalmologie de Paris, le 6 décembre 1906, une pièce où l'atrophie du nerf optique était expliquée par une ectasie de l'infundibulum du troisième ventricule (hydrocéphale); bandelettes et chiasma furent tirillés comme une sangle sur un abdomen distendu. Cette action mécanique de l'hydrocéphalie comprimant le chiasma par distension du troisième ventricule était déjà invoquée par Turk en 1853; pour cet auteur, le nerf optique, lui-même, pouvait être comprimé par l'hydropisie de ses gaines.

En réalité, les bases anatomiques de cette cécité transitoire sont variables, on peut même supposer avec James Taylor une inhibition temporaire des centres visuels par des produits méningés toxiques, une sorte d' « état anesthésique » des centres visuels apparaissant à la suite d'un coma post-éclamp-tique. Cette amaurose transitoire peut alors être associée à de l'aphasie et à des parésies, également transitoires.

Une hypothèse nous paraît plus vraisemblable. A côté des méningites, dans l'étiologie des amauroses temporaires des nouveau-nés, comme des jeunes enfants en général, il faut faire une grande place, la première peut-être, aux *encéphalites fœtales* de causes diverses. Cette place leur a été attribuée par L. Genet dans son étude sur « La cécité transitoire ou durable, sans signe ophtalmoscopique chez les enfants ». Cela peut concerner les nouveau-nés et l'auteur reconnaît des formes congénitales.

L'absence complète d'examen histo-pathologique dans les cas que nous étudions et dans les cas publiés par L. Genet nous oblige à nous reporter à des coupes de sujet atteint d'encéphalite épidémique, publiées par M. Chauffard et M^{lle} Bernard et pratiquées par P. Marie et Tretiakoff. Les lésions dominantes sont des lésions de périvascularite dans la zone de Vernicke, avec manchons de cellules mononuclées, *démýélinisation* des fibres nerveuses et dans les parties les plus atteintes fonte des éléments nerveux. En somme, lésions réaction-

nelles de voisinage, portant sur bandelettes optiques, chiasma et radiations de Gratiolet. De telles lésions, légères, où la destruction de la myéline n'est pas suivie de celle du cylindre, placées chez un nouveau-né, ou un fœtus, auront sans aucun doute pour premier résultat, d'entraver le développement des voies optiques et nous donneront le tableau de l'amaurose transitoire type II.

« La guérison se produira par régénération des gaines myéliniques détruites et retour de la fonction visuelle troublée ou abolie. » (Charcot.)

Nous admettons aussi que, de même que les encéphalites, les *méningites* peuvent atteindre le fœtus, des cas constatés les premiers jours de la vie laissant supposer une contamination intra-utérine (J. H. Root, 1924).

Dans ces cas, on pourra trouver au voisinage du cunéus des éléments inflammatoires, une congestion notable, le tout entraînant une paralysie temporaire des centres corticaux par une réaction de voisinage consécutive à l'inflammation des méninges; ce qui explique l'atteinte bilatérale des lobes occipitaux et des scissures calcarines, d'où suppression temporaire de la vision (Genet).

DIAGNOSTIC

Le diagnostic ne doit pas son importance à la mise en œuvre d'une thérapeutique, qui, en fait, n'existe pas; mais de lui découle le pronostic et cela seul importe à la famille de l'enfant, et c'est d'après lui qu'elle juge son médecin.

En présence d'un jeune enfant qui semble ne pas y voir, il faut d'abord se rendre compte de l'absence de vision, puis ne pouvoir rapporter cette défection à aucune lésion visible de l'œil, pour faire rentrer le cas examiné dans la définition donnée au début de ce travail. Ainsi les diagnostics différentiels avec les lésions tératologiques, colobomes chori-rétiniens, aplasie du nerf optique, choriodérémie, altérations des milieux transparents, ne se posent pas.

Pour la pseudo atrophie grise optique, son titre montre une confusion possible avec l'atrophie congénitale du nerf. L'aspect gris-fer de la papille peut passer pour une atrophie grise hérédosyphilitique, mais les vaisseaux centraux ne sont jamais atrésiés, il n'y a jamais de périvascularite, jamais de disque rétracté, cicatriciel, à bords éfilochés et flous. Dans l'atrophie congénitale du nerf optique, il y a évidemment une période de début où les vaisseaux ont encore leur calibre normal, mais alors la papille est blanche, très visible sur le fond de l'œil.

Le diagnostic est difficile, y penser quand il n'y a pas de lésions; en cas de doute, il vaut mieux se montrer réservé et laisser passer quelques semaines qui apporteront la certitude d'une cécité incurable ou d'une guérison prochaine, plutôt que de porter d'emblée le pronostic fatal et la désolation au cœur des parents; cela en dehors de toute considération d'amour-propre chez le médecin.

Mais la difficulté du diagnostic n'est pas là. L'affection est exceptionnellement reconnue, car :

1° On n'y pense pas, l'attention n'est pas suffisamment attirée sur ces cas, qui ne sont pas aussi extrêmement rares qu'on pourrait le croire.

2° La cécité d'un nouveau-né peut passer inaperçue pendant des mois pour des parents peu observateurs; tel ce cas d'une mère s'apercevant de la cécité, par atrophie optique, de son enfant lorsqu'il commença à marcher, à 12 mois. Ce temps est plus que suffisant pour laisser évoluer une amaurose temporaire, et si la vision n'était apparue qu'au septième mois, on pourrait croire qu'elle a toujours existée.

3° Ces pseudo-cécités en guérissant n'amènent plus le jeune malade chez le spécialiste, qui ignore ainsi l'heureuse issue de l'affection, en vertu de l'axiome que tout malade qui va mieux n'a aucune tendance à revoir son médecin.

4° La difficulté de l'examen ophtalmologique chez ces tout jeunes enfants, à mobilité oculaire extrême, intervient aussi. Il se fait rarement sans cris, spasmes des paupières consécutifs, au point que l'on peut être obligé de recourir à un écarteur et même à l'anesthésie locale.

Dans les examens précédents, le mydriatique employé était de préférence l'homatropine et l'immobilisation oculaire était faite après anesthésie locale.

CONCLUSIONS

I. Les amauroses transitoires des nouveau-nés sont un syndrome amaurotique bilatéral, sans lésion ophtalmoscopique, évoluant dans les premiers mois de la vie, vers un rétablissement plus ou moins complet de la vision.

II. Elles résultent d'un retard de développement, pouvant être attribué à des étiologies diverses :

a) A une hypogénésie myélinique et pigmentaire des voies optiques, sous l'influence de causes ancestrales indéterminées, chez des enfants débiles ou prématurés.

b) A une inflammation méningo-encéphalitique fœtale entravant le développement des voies optiques.

III. Leur principal symptôme est l'absence congénitale de vision, constatée dans les premières semaines de la vie ; accessoirement, on note des mouvements d'incoordination motrice oculaire, une dépigmentation choroïdienne et, au début seulement, des papilles de coloration gris-fer.

IV. Elles évoluent :

a) Dans le premier groupe : vers une *restitutio ad integrum*, après quelques mois d'amaurose plus ou moins totale, laissant, ou non, des séquelles (myopie forte, nystagmus).

b) Dans le second groupe, la vision acquise est parfois bonne, souvent médiocre, mais le pronostic est toujours plus sombre, car ce retard de fixation est souvent le signe avant-coureur d'une débilité physique et mentale future.

Vu ;
Le Doyen,
Pierre MAURIAC

Vu, bon à imprimer,
Le Président,
M. TEULIÈRES

Vu et permis d'imprimer ;
Bordeaux, le 24 novembre 1934
Le Recteur de l'Académie
A. TERRACHER.

INDEX BIBLIOGRAPHIQUE

- J. BEAUVIEUX. — La pseudo-atrophie optique des nouveau-nés, *Mémoire d'Agrég.*, avril 1926, G. Doin, éditeur.
- id., *Annales d'Oculistique*, t. CLXIII, déc. 1926, p. 881.
- La cécité temporaire des nouveau-nés, *Journal de Médecine de Bordeaux*, n° 21, p. 589 (1934).
- Communication à la Société de Médecine Infantile de Bordeaux, juillet 1934.
- BRETAGNE (P.). — A propos de 5 cas d'amaurose chez le nouveau-né. *Bull. de la Soc. d'Opht. de Paris*, 4 juillet 1926, p. 398.
- L'amaurose chez le nouveau-né, *La Médecine*, janv. 1927.
- BRISSAUD. — Pathogénie de la maladie de Little. (*Leçons sur les mal. nerveuses*, p. 3 et suiv.).
- CHAILLOUS. — Cécité sans lésions opht. avec conserv. réflexes pupill., *Annales d'Ocul.*, t. CXXXV, p. 65.
- CHARCOT. — Régénération des gaines myéliniques détruites et retour de la fonction visuelle troublée ou abolie., *Gaz. des Hôpitaux*, 1886.
- DÉJERINE. — Anatomie du syst. nerveux.
- DÉTRÉ. — L'avenir des prématurés. Th., Paris, 1912.
- DOYNE (P.-G.). — Amaurosis in infants. *The Lancet*, 16 sept. 1922, p. 607-608.
- FEJER. — Sur la pigmentation et les fibres à myéline du nerf optique. *Klinische Monatsblaetter für Augenheilkunde*, août-sept., 1918, p. 448.
- GAY (William). — Acute cérébral amaurosis of infancy. *Ophthalmic Hospital Reports*, 1890-93, vol. XIII, I-XII, Biblio. Lyon, 137-419.
- *Royal London Ophthalmic Hospital Reports*, 1893, XIII, p. 404.
- GENET (L.). — Cécité transitoire ou durable sans signes ophtalmosc. chez les enfants. *Journal Méd. Lyon*, 1926, VII, 149-159.
- GRIMBERT. — Le retard simple généralisé ou électif des fonctions nerveuses et mentales de l'enfant. Th., Paris, 1922.

- LAFON (Charles). — Le nystagmus congénital. *Revue d'oto-neuro-oculist.*, t. I, 1923, p. 673, et le strabisme divergent concomitant séquelle d'encéph. épîd., même revue, p. 25.
- LAAS. — Sur un cas de cécité passagère après méningite chez un enfant de 5 ans. *Klinische Monatsblaetter für Augenheilkunde*, févr. 1901.
- MAGITOT. — L'apparition précoce du réfl. photo-mot. au cours du développ. fœtal, *Ann. Oculist.*, mars 1909.
- MANSELD et MAYERHAUSEN. — *Klin. Mbl.*, 1882, p. 91.
- MAUTHNER. — *Lehrbuch der Ophthalmoscop.*
- MOORE (R.-F.), LANG (B.-T.), NEAME (H.) et DUYNE (P.-G.). — Some causes of amaurosis in infants. *The British Journal of Opht.*, vol. VI, n° 8 août 1922, p. 337. Les *Ann. d'Ocul.* notent par erreur 1923. Cette revue n'existe pas dans les biblio. de Bordeaux, Paris, Nancy, probabl. pas dans les autres (Edit. Pulman Ltd. 24, Thayer St. London W1).
- NETTLESHIP (E.). — Partial Albinism. *Royal London Ophthalmic Hosp. Reports*, may 1902, p. 498.
- *The British Journal of Children's Diseases*, 1905, vol. II.
- *Transaction Ophtalm. Society U. Kingdom*, 1884, vol. IV, p. 243.
- PANAS. — *Traité mal. des yeux.*
- ROCHON-DUVIGNEAUD. — Le chiasma et les nerfs optiques des hydrocéphales aveugles. *An. d'Ocul.*, t. CXXXVII, p. 67.
- Cécité sans lésions opht. par hydrocéph. après méningite, *An. Ocul.*, t. CXXXIV, p. 366.
- RIPKE. — *Arch. f. Opht.*, XXXVII, I, p. 61, 1891.
- ROOT (J.-H.). — Méningites des n.-nés, cas constatés dans les premiers jours de la vie, 1921.
- SCHERER (V.). — Examens opht. des n.-nés, *An. Ocul.*, 138, p. 286.
- SYDNEY (Stephenson). — *Reports of Society for Study of Diseases of Children*, 1902, I, p. 276.
- SYDNEY (Stephenson) et ASHBY (Henry). — *Reports Sty for Study of Diseases in Children*, 1903, vol. III, p. 197.
- TURK. — *Leitschr. d. Gesellschaft d'Aerzte*, Wien, II, p. 299. 1853.
- VIGOUROUX. — Troubles oculaires dans le Syndr. de Little. Th., Paris, 1914.
- VINCENT (M.-C.). — Amaurose sans lésion du fond d'œil dans une encéph. épîd., *Société Neurologie*, avril 1926.
- WILBRAND et SÆNGER. — Neurologie oculaire.

Bordeaux. — Imprimerie Bière, 18, rue du Peugue. — 1934.
